


**HOSPITAL DEL NIÑO DOCTOR JOSÉ RENÁN ESQUIVEL  
DEPARTAMENTO DE MEDICINA. SERVICIO DE INFECTOLOGÍA  
ENFERMEDAD DE KAWASAKI**

1. AUTOR
2. REVISORES
3. DECLARACIÓN DE CONFLICTO DE INTERESES
4. JUSTIFICACIÓN
5. ALCANCE
6. PROPÓSITO
7. OBJETIVO GENERAL
8. OBJETIVOS ESPECÍFICOS
9. ANTECEDENTES LOCALES DEL COMPORTAMIENTO DE LA ENFERMEDAD
10. NOMBRE DE LA ENFERMEDAD
11. EPIDEMIOLOGÍA
12. DEFINICIÓN
13. CRITERIOS DIAGNÓSTICOS
14. HALLAZGOS DE LABORATORIO
15. DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL
16. TRATAMIENTO
17. CRITERIOS DE REFERENCIA
18. EVOLUCIÓN Y PRONÓSTICO
19. RECOMENDACIONES PARA EL PACIENTE Y FAMILIAR
20. MEDIDAS PREVENTIVAS Y DE CONTROL
21. SEGUIMIENTO Y CONTROLES
22. BIBLIOGRAFÍA

	<b>HOSPITAL DEL NIÑO DOCTOR JOSÉ RENÁN ESQUIVEL</b> Departamento de Medicina	<b>CÓDIGO:</b> PR-19-16	Página 2 de 10
	<b>Título</b> Protocolo de Enfermedad de Kawasaki	<b>Edición:</b> Abril 2020	
	<b>Elaborado:</b> Dra. Dora Estripeaut Servicio de Infectología	<b>Revisión N°:</b> 0	
	<b>Aprobado:</b> : Dr. Francisco Lagrutta Jefe de Departamento de Docencia	<b>Revisado:</b> Dr. Xavier Sáez-Llorens, Jefe de Servicio de Infectología	

## 1. AUTOR

Dra. Dora Estripeaut, Servicio de Infectología Hospital del Niño: Dr. José Renán Esquivel

## 2. REVISORES

Dra. Elizabeth Castaño, Dra. Ximena Norero, Dra. Jacqueline Levy, Servicio de Infectología, Oficina de Calidad y Seguridad del Paciente.

## 3. DECLARACIÓN DE CONFLICTO DE INTERESES:

El autor y los revisores que contribuyeron en la elaboración y revisión de este documento declaran que no existen conflictos de intereses que puedan influir en el contenido.

## 4. JUSTIFICACIÓN:

La enfermedad de Kawasaki es una vasculitis aguda de la infancia que puede complicarse con aneurismas de las arterias coronarias en un 15 a 25% de los casos no tratados y de la cual aún se desconoce su causa.

Actualmente es considerada la principal causa de cardiopatía adquirida de la infancia en países desarrollados.

No existen pruebas diagnósticas específicas por lo cual el diagnóstico depende de la identificación de los principales hallazgos clínicos y la exclusión de otros posibles diagnósticos.

## 5. ALCANCE:


Pacientes con sospecha clínica de enfermedad de Kawasaki.

## 6. PROPÓSITO:

Servir de guía para el diagnóstico y tratamiento de pacientes pediátricos con enfermedad de Kawasaki.

## 7. OBJETIVO GENERAL:

Definir las características clínicas, el tratamiento y el seguimiento de los pacientes pediátricos con diagnóstico de enfermedad de Kawasaki.

	<b>HOSPITAL DEL NIÑO DOCTOR JOSÉ RENÁN ESQUIVEL</b> Departamento de Medicina	<b>CÓDIGO: PR-19-16</b>	Página <b>3</b> de <b>10</b>
	<b>Título</b> Protocolo de Enfermedad de Kawasaki	<b>Edición:</b> Abril 2020	
	<b>Elaborado:</b> Dra. Dora Estripeaut Servicio de Infectología	<b>Revisión N°: 0</b>	
	<b>Aprobado:</b> : Dr. Francisco Lagrutta Jefe de Departamento de Docencia	<b>Revisado:</b> Dr. Xavier Sáez-Llorens, Jefe de Servicio de Infectología	

## 8. OBJETIVOS ESPECÍFICOS:

- Definir las características clínicas de los pacientes con enfermedad de Kawasaki.
- Describir las características clínicas de un paciente con enfermedad de Kawasaki incompleta.
- Describir el diagnóstico diferencial
- Recomendación del tratamiento de los pacientes con enfermedad de Kawasaki.
- Dar recomendaciones para el seguimiento de pacientes con enfermedad de Kawasaki.
- Definir criterios de referencia al especialista en pacientes con enfermedad de Kawasaki.

## 9. ANTECEDENTES LOCALES DEL COMPORTAMIENTO DE LA ENFERMEDAD:

En Panamá se reportan un promedio de 10 casos por año con un predominio del sexo masculino en una relación hombre: mujer de 1.8:1.

La edad promedio de los casos es de 24.8 meses, predominando los lactantes mayores y pre-escolares con el 58.8% de los casos.

Se ha descrito un 13.1% de lesiones coronarias en estos pacientes, las cuales se han diagnosticado principalmente en la fase aguda de la enfermedad.


## 10. NOMBRE DE LA ENFERMEDAD:

Enfermedad de Kawasaki. En la CIE-10: M30.3

## 11. EPIDEMIOLOGÍA:

La enfermedad fue descrita por primera vez en Japón, pero actualmente se han descrito casos en todo el mundo.

En Estados Unidos se estima un número de casos de 25 por 100,000 niños <5 años de edad. La incidencia de los casos es mayor en pacientes de origen asiático o provenientes de las Islas del Pacífico.

	<b>HOSPITAL DEL NIÑO DOCTOR JOSÉ RENÁN ESQUIVEL</b> Departamento de Medicina	<b>CÓDIGO: PR-19-16</b>	Página 4 de 10
	<b>Título</b> Protocolo de Enfermedad de Kawasaki	<b>Edición:</b> Abril 2020	
	<b>Elaborado:</b> Dra. Dora Estripeaut Servicio de Infectología	<b>Revisión N°: 0</b>	
	<b>Aprobado:</b> : Dr. Francisco Lagrutta Jefe de Departamento de Docencia	<b>Revisado:</b> Dr. Xavier Sáez-Llorens, Jefe de Servicio de Infectología	

## 12. DEFINICIÓN:

La enfermedad de Kawasaki es una vasculitis auto-limitada de la infancia que se caracteriza por fiebre, conjuntivitis no exudativa bilateral, eritema de labios y mucosa oral, cambios en las extremidades, exantema y linfadenopatía cervical.


## 13. CRITERIOS DIAGNÓSTICOS:

El diagnóstico de enfermedad de Kawasaki clásica se hace con la presencia de fiebre de al menos 5 días (El día de inicio de la fiebre se considera el primer día de fiebre) más la presencia de 4 de los 5 principales características clínicas presentadas en la tabla 1.

**Tabla 1.**

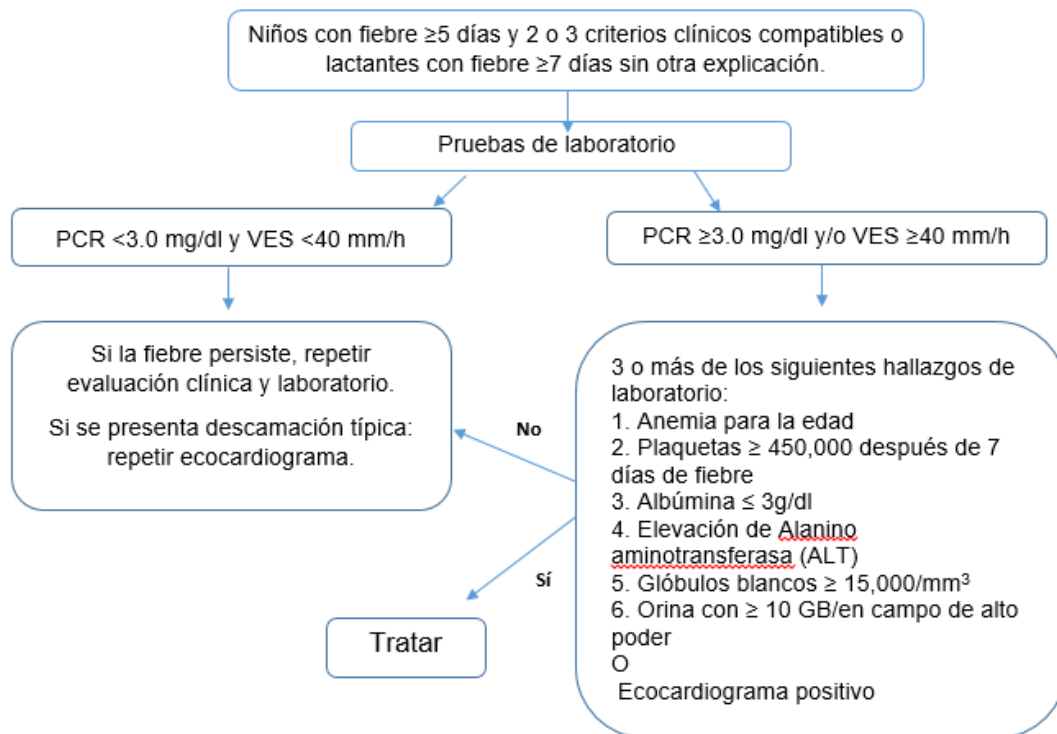
<b>DIAGNÓSTICO DE ENFERMEDAD DE KAWASAKI CLÁSICO.</b>
<b>La presencia de fiebre <math>\geq 5</math> días +4 de los siguientes criterios:</b>
<b>1. Cambios en labios y boca:</b> Eritema y fisura de labios, lengua de fresa y/o eritema de mucosa oral y faríngea.
<b>2. Cambios en los ojos:</b> Inyección conjuntival bulbar bilateral sin exudado
<b>3. Exantema:</b> Exantema maculopapular, eritrodermia difusa o signos parecidos a eritema multiforme.
<b>4. Cambios en las extremidades:</b> <ul style="list-style-type: none"> <li>• <b>Agudo:</b> Eritema y edema de manos y pies</li> <li>• <b>Sub-agudo:</b> descamación periungueal de dedos de manos y pies en 2 a 3 semanas después de iniciado el cuadro.</li> </ul>
<b>5. Linfadenopatía cervical:</b> $\geq 1.5$ cm de diámetro, usualmente unilateral.


Con la presencia de  $\geq 4$  características clínicas principales, particularmente la presencia del enrojecimiento y edema de manos y pies, el diagnóstico se puede realizar con 4 días de fiebre, incluso algunos clínicos experimentados podrían hacer el diagnóstico con 3 días de fiebre en algunos casos raros.

	<b>HOSPITAL DEL NIÑO DOCTOR JOSÉ RENÁN ESQUIVEL</b> Departamento de Medicina	<b>CÓDIGO: PR-19-16</b>	Página 5 de 10
	<b>Título</b> Protocolo de Enfermedad de Kawasaki	<b>Edición:</b> Abril 2020	
	<b>Elaborado:</b> Dra. Dora Estripeaut Servicio de Infectología	<b>Revisión N°: 0</b>	
	<b>Aprobado:</b> : Dr. Francisco Lagrutta Jefe de Departamento de Docencia	<b>Revisado:</b> Dr. Xavier Sáez-Llorens, Jefe de Servicio de Infectología	

Una historia clínica cuidadosa puede identificar que algunos de los criterios clínicos principales se presentaron durante la enfermedad pero resolvieron antes que el paciente acudiera a buscar atención, por otro lado, algunos pacientes que no cumplen con todos los criterios de Kawasaki se consideran como Kawasaki Incompleto. En estos casos, la presencia de alteraciones en las coronarias confirma el diagnóstico. Ver flujograma de figura 1.

Figura 1. Flujograma para diagnóstico de Enfermedad de Kawasaki incompleta.




	<b>HOSPITAL DEL NIÑO DOCTOR JOSÉ RENÁN ESQUIVEL</b> Departamento de Medicina	<b>CÓDIGO: PR-19-16</b>	Página 6 de 10
	<b>Título</b> Protocolo de Enfermedad de Kawasaki	<b>Edición:</b> Abril 2020	
	<b>Elaborado:</b> Dra. Dora Estripeaut Servicio de Infectología	<b>Revisión N°: 0</b>	
	<b>Aprobado:</b> : Dr. Francisco Lagrutta Jefe de Departamento de Docencia	<b>Revisado:</b> Dr. Xavier Sáez-Llorens, Jefe de Servicio de Infectología	

**Otros Hallazgos clínicos que pueden contribuir a diagnóstico, se presentan en la tabla #2.**

**Tabla 2.**

<b>Otros hallazgos clínicos que se pueden encontrar:</b>
<b>Cardiovasculares</b> Miocarditis, pericarditis, regurgitación valvular, choque. Anormalidades de las arterias coronarias Aneurismas de arterias de mediano tamaño (no coronarias) Gangrena periférica Agrandamiento de la aorta.
<b>Respiratorio</b> Infiltrado peribronquial e Intersticial en radiografía de tórax. Nódulos pulmonares
<b>Musculo-esquelético</b> Artritis, artralgias (pleocitosis del líquido sinovial)
<b>Gastrointestinal</b> Diarrea, vómitos, dolor abdominal Hepatitis, ictericia Edema de la vesícula biliar Pancreatitis
<b>Sistema Nervioso</b> Irritabilidad extrema Meningitis aséptica (pleocitosis del líquido cefalorraquídea) Parálisis del nervio facial Sordera Sensorineural
<b>Genitourinario</b> Uretritis/meatitis, hidrocele
<b>Otros</b> Erupción cutánea descamativa en la ingle Flemón retro faríngeo Uveítis anterior por examen con lámpara de hendidura Eritema e induración en sitio de inoculación de BCG

	<b>HOSPITAL DEL NIÑO DOCTOR JOSÉ RENÁN ESQUIVEL</b> Departamento de Medicina	<b>CÓDIGO: PR-19-16</b>	Página 7 de 10
	<b>Título</b> Protocolo de Enfermedad de Kawasaki	<b>Edición:</b> Abril 2020	
	<b>Elaborado:</b> Dra. Dora Estripeaut Servicio de Infectología	<b>Revisión N°: 0</b>	
	<b>Aprobado:</b> : Dr. Francisco Lagrutta Jefe de Departamento de Docencia	<b>Revisado:</b> Dr. Xavier Sáez-Llorens, Jefe de Servicio de Infectología	


### **Laboratorios que se deben tomar al paciente en la fase aguda:**

1. Biometría hemática completa con Velocidad de eritrosedimentación (VES)
2. Proteína C Reactiva (PCR)
3. Química:
  - Sodio, Proteínas totales y fraccionadas
  - Enzimas hepáticas: ALT, AST, GGT
  - Fosfatasa alcalina
  - Bilirrubinas totales y fraccionadas
4. Urinálisis: evaluar si piuria ( $>10$  células /mm<sup>3</sup>)
5. Ferritina

### **14. HALLAZGOS DE LABORATORIO**

- Anemia normocítica normocrómica.
- Leucocitos normales o leucocitosis ( $> 15,000$ ) con predominio de neutrófilos.
- Velocidad de eritrosedimentación  $\geq 40$  mm/h, PCR  $\geq 3$  mg/dl.
- Plaquetas  $\geq 450,000$  después del día 7.
- Hiponatremia (que se asocia a mayor riesgo de aneurisma coronario)
- Aumento de las transaminasas (ALT  $> 50$  U/L), fosfatasa alcalina y bilirrubinas en algunos pacientes.
- Piuria ( $> 10$  leucocitos/campo de alto poder).
- Elevación de triglicéridos.
- Albúmina  $\leq 3$ g/dl.
- LCR- pleocitosis, predominio mononuclear, aumento de proteínas, descenso de glucosa.
- Ecocardiograma (aneurisma de las coronarias, efusión pericárdica).
- USG de vías biliares (vesícula hídrica)

La trombocitosis es una característica distintiva de la enfermedad de Kawasaki pero generalmente ocurre en la segunda semana de la enfermedad, con un pico en la tercera semana con un promedio de 700,000 células /mm<sup>3</sup> y se normalizan entre la 4 y 6 semana después del inicio de síntomas. La trombocitopenia puede ser un signo de coagulación intravascular diseminada y es un factor de riesgo para desarrollar alteración de las arterias coronarias.

	<b>HOSPITAL DEL NIÑO DOCTOR JOSÉ RENÁN ESQUIVEL</b> Departamento de Medicina	<b>CÓDIGO: PR-19-16</b>	Página 8 de 10
	<b>Título</b> Protocolo de Enfermedad de Kawasaki	<b>Edición:</b> Abril 2020	
	<b>Elaborado:</b> Dra. Dora Estripeaut Servicio de Infectología	<b>Revisión N°: 0</b>	
	<b>Aprobado:</b> : Dr. Francisco Lagrutta Jefe de Departamento de Docencia	<b>Revisado:</b> Dr. Xavier Sáez-Llorens, Jefe de Servicio de Infectología	

En pacientes con artritis, la artrocentesis presenta líquido con apariencia purulenta con una cuenta de glóbulos blancos entre 125,000 y 300,000 /mm<sup>3</sup>, niveles normales de glucosa, frotis gram y cultivos negativos.

#### 15. DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL:

- Sarampión
- Síndrome de Stevens-Johnson
- Escarlatina
- Mononucleosis infecciosa
- Virosis
- Conjuntivitis por adenovirus
- Síndrome inflamatorio multisistémico asociado a Coronavirus 2.

#### 16. TRATAMIENTO:


**Inmunoglobulina endovenosa (IGIV):** Dosis de 2 g/ kg, dosis única, infusión lenta entre 10-12 horas, preferiblemente dentro de primeros 10 días de enfermedad. El desarrollo de aneurismas puede reducirse a menos del 3-4%.

**Ácido acetil-salicílico:** dosis inicial entre 80-100 mg/kg/día dividido en 4 dosis (Algunos estudios utilizan dosis de 30-50mg/Kg/día), seguido por disminución a 3-5 mg/kg/día a las 48 horas del descenso de la fiebre y mantener por 6 semanas. Se continuará más de 6 semanas en aquellos casos con persistencia de alteración de coronarias hasta omisión por parte de cardiología.

En caso de persistencia de la fiebre después de las 36 hrs de la aplicación de IGIV considerar recrudescencia y aplicar segunda dosis de inmunoglobulina.

**Glucocorticoides y anticuerpos monoclonales:** se reservan para pacientes con recrudescencia que no responden a segunda dosis.



	<b>HOSPITAL DEL NIÑO DOCTOR JOSÉ RENÁN ESQUIVEL</b> Departamento de Medicina	<b>CÓDIGO: PR-19-16</b>	Página 9 de 10
	<b>Título</b> Protocolo de Enfermedad de Kawasaki	<b>Edición:</b> Abril 2020	
	<b>Elaborado:</b> Dra. Dora Estripeaut Servicio de Infectología	<b>Revisión N°: 0</b>	
	<b>Aprobado:</b> : Dr. Francisco Lagrutta Jefe de Departamento de Docencia	<b>Revisado:</b> Dr. Xavier Sáez-Llorens, Jefe de Servicio de Infectología	

### 17. CRITERIOS DE REFERENCIA:

- Todo paciente con sospecha de enfermedad de Kawasaki debe ser referido a una instalación de 3<sup>er</sup> nivel para la evaluación cardiológica y considerar el inicio de terapia con Inmunoglobulina intravenosa.
- Es importante la evaluación de los signos vitales ya que estos pacientes pueden presentar choque secundario a Kawasaki.

### 18. EVOLUCIÓN Y PRONÓSTICO:

- Letalidad <0.1% (especialmente en primeras 6 semanas como consecuencia de trombosis coronaria).
- Infarto del miocardio o riesgo de arteriosclerosis en vida futura.
- Los pacientes con recrudescencia tienen mayor riesgo de afección coronaria.

### 19. RECOMENDACIONES PARA EL PACIENTE/FAMILIA:


- Importante acudir a sus citas de control con Infectología y Cardiología hasta que el paciente haya sido dado de alta.
- Se debe continuar con el uso de Aspirina oral hasta que sus médicos se lo indiquen.
- Las vacunas de virus vivo (MMR o Varicela) deben aplicarse después de 11 meses del tratamiento con IGIV. Las demás vacunas pueden administrarse en igual esquema. En caso de ser necesario la aplicación de vacunas de virus vivo por sospecha de brote, se deberá re-vacunar con una dosis a los 11 meses de la infusión de IGIV.

### 20. MEDIDAS PREVENTIVAS Y DE CONTROL:

La mejor medida de prevención es la sospecha clínica y en casos de dudas referir al especialista en enfermedades infecciosas o reumatología para el evitar el riesgo de aneurismas coronarios

### 21. SEGUIMIENTO/CONTROLES:

Los pacientes deben seguirse en consulta externa a los 15 días para control clínico y de laboratorios (BHC, PCR y VES) y con cardiología para control de ecocardiograma en 2- 6 semanas y posteriormente según hallazgos del ecocardiograma.

	<b>HOSPITAL DEL NIÑO DOCTOR JOSÉ RENÁN ESQUIVEL</b> Departamento de Medicina	<b>CÓDIGO: PR-19-16</b>	Página <b>10</b> de <b>10</b>
	<b>Título</b> Protocolo de Enfermedad de Kawasaki	<b>Edición:</b> Abril 2020	
	<b>Elaborado:</b> Dra. Dora Estripeaut Servicio de Infectología	<b>Revisión N°: 0</b>	
	<b>Aprobado:</b> : Dr. Francisco Lagrutta Jefe de Departamento de Docencia	<b>Revisado:</b> Dr. Xavier Sáez-Llorens, Jefe de Servicio de Infectología	

## 22. BIBLIOGRAFÍA

1. Diagnosis, Treatment, and Long-Term Management of Kawasaki Disease: A Scientific Statement for Health Professionals from the American Heart Association. *Circulation* 2017;Mar 29:[Epub ahead of print].
2. Al-Ammouri I, Al-Wahsh S, Khuri-Bulos N. Kawasaki disease in Jordan: demographics, presentation, and outcome. *Cardiol Young*. 2012; 22:390–395. doi: 10.1017/S1047951111001818.
3. Holman RC, Belay ED, Christensen KY, Folkema AM, Steiner CA, Schonberger LB. Hospitalizations for Kawasaki syndrome among children in the United States, 1997–2007. *Pediatr Infect Dis J*. 2010; 29:483–488. doi: 10.1097/INF.0b013e3181cf8705
4. Levy J, McLenan M. Factores de riesgo en pacientes con enfermedad de Kawasaki con falla al tratamiento inicial con inmunoglobulina humana intravenosa en menores de 15 años atendidos en el Hospital del Niño del 1 de enero de 2003 asl 31 diciembre del 2013. *Pediatr Panamá* 2015; 44 (1) 7-15.
5. Enfermedad de Kawasaki. En: Sáez-Llorens, X. *Infectología práctica para el pediatra*. Bogotá. Distribuidora Editorial, 2017.p. 93-96.